UEBER EINEN FALL

VON

KONGENITALER AMPUTATION

DER

RECHTEN OBEREN EXTREMITAET.

INAUGURAL-DISSERTATION

VERFASST UND DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

KGL. BAYER. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT WÜRZBURG

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

VORGELEGT VON

CARL SCHULZ

AUS

GROCHOWO.

WÜRZBURG.

C. J. BECKER'S UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI.

1902.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.

Referent: **Geh. Med.-Rath Prof. Dr. Schönborn.**

In der Litteratur fanden sich nicht wenige Fälle von kongenitaler Amputation einer oberen Extremität. Doch herrschte bei fast allen Fällen eine grosse Unsicherheit darüber, zu welcher von den beiden Entstehungsarten der Peromelie, ob zur Bildungs-Hemmung, oder aber zur wahren Spontan-Amputation, die einzelnen Fälle zu rechnen seien.

In der Revue d'Orthopédie, Jahrgang 1893, äussert sich *Renard* in einer Abhandlung unter dem Titel: „Contribution à l'étude des Amputations congenitales du membre supérieur" folgendermassen:

Nach Prof. *Duplay* teilt man die kongenitalen Amputationen in 2 Gruppen: Zur **ersten** rechnet *Duplay* alle die Missbildungen („malformations") von Gliedern, welche entstanden sind durch **Entwicklungs-Hemmung**; er fast sie auf als Fälle von Ectromelie und charakterisiert sie folgendermassen: Der mehr oder weniger kurze Stumpf besitzt an seinem Ende keine Narbe und die Spuren der verkümmerten Teile („des parties avortées") sind bald mehr oder weniger vollständige Finger mit ihren Phalangen und ihren Nägeln, bald Hautknoten

(„tubercules cutanés“) von oft geringer Entwickelung. In der Mehrzahl der Fälle hindern diese Difformitäten in keiner Weise den normalen Lebenslauf und sind nicht unvereinbar mit einer gewissen Bestimmung, („certaine adresse“) welche bisweilen in der That aussergewöhnlich werden kann.

Die Amputationen der **zweiten** Gruppe sind im Gegensatze dazu Missbildungen von Gliedern, welche durch **Bewegung** („mutilation“) entstanden; die treibenden Kräfte der Bewegung haben die Finger oder die Glieder abgeschnürt, wie das Messer des Chirurgen. Sie sind vollständig charakterisiert durch das Vorhandensein von Narben am Ende der Stümpfe.

J. Rouget hebt in seiner These hervor, dass sie im allgemeinen multipel vorkommen, einige vollständig andere unvollständig, dass man bei ihnen mehr oder weniger tiefe und mehr oder weniger zahlreiche Furchen sieht, und dass sie begleitet sind von bestimmten anderen Missbildungen, insbesondere von Klumpfüssen und Syndaktylie. Endlich kommen sie am häufigsten bei totgeborenen Kindern vor, sei es dass dieselben zu früh oder zu spät geboren sind.

Wir wollen uns erinnern, fährt *Renard* fort, dass letztes Jahr *Tournier* in der „Revue d'Orthopédie“ zwei Beobachtungen von wahrer Spontan-Amputation veröffentlicht hat, welche also zur 2. Gruppe gehören, und dass es sich in den zwei Fällen handelte um eine isolierte Amputation eines Vorderarmes ohne irgend eine andere Missbildung. Diese beiden Beobachtungen würden also eine Ausnahme von der allgemeinen Regel bilden.

Weiterhin bespricht dann *Renard* in seiner Abhandlung folgende 3 Fälle:

I. Angeborene Amputation des linken Vorderarmes; Mangel einer Narbe an dem Stumpfe: Existenz von fünf rudimentären Fingern.

II. Angeborene Amputation des linken Vorderarmes; der Stumpf weist zwei narbenförmige Einziehungen auf und einen Hautknoten mit Nagel.

III. Angeborene Missbildung der linken Hand. Mangel des Zeigefingers, des Mittel- und Goldfingers; ersetzt durch drei Hautknoten. Brachydactylie des kleinen Fingers.

An diese Fälle knüpft dann *Renard* folgende Reflexionen:

Zu welcher Klasse von angeborenen Amputationen gehören diese drei Fälle?

Es ist ganz klar, dass wir in dem ersten Falle alle die charakteristischen Merkmale der Ektromelieen vorfinden. (Mangel von Narben, Existenz einer rudimentären Hand etc.). Infolgedessen ist kein Zweifel möglich.

Im zweiten Falle verhält es sich nicht mehr ebenso; wenn er gewisse Merkmale besitzt, welche den Missbildungen der ersten Gruppe eigentümlich sind, (Hautknoten mit Nagel; einzige Difformität etc.) so unterscheidet er sich von ihnen durch das Vorhandensein von zwei Narben am Ende des Stumpfes; (Pathognomonisches Zeichen von Spontan-Amputationen) daher die Unmöglichkeit, ihn zu klassifizieren.

Und wenn wir uns jetzt, fährt *Renard* fort, die Beobachtungen *Tournier*'s zu prüfen erlauben, so sehen wir, dass sie identisch sind mit dem soeben erwähnten Falle. (Isolierte Amputation eines Vorderarmes; Narben am Ende des Stumpfes; keine andere Missbildung). *Tournier* beschreibt an seinem ersten Beobachtungsfalle ferner eine kleine fleischige Hervorragung seitwärts einer Narbe, und an seinem zweiten beschreibt er koncentrische Furchen, welche einen gelenkigen Hautspross begrenzten. In diesen beiden Fällen, ebenso wie in unserem II. Falle wollen wir hervorheben einerseits die Narben (charakteristisches Zeichen der wahren Amputation) und andererseits die fingerförmigen Anhängsel (charakteristisches Zeichen der Ektromelieen). Die Aehnlichkeit ist frappant und *Tournier* rechnet seine zwei Fälle zu den Spontan-Amputationen nur als Ausnahmsfälle.

Was unsere III. Beobachtung anbelangt, bei welcher wir 3 Hautknoten und einen sehr unvollständigen Finger sehen, ohne irgend eine Narbe, ohne die geringste Furche und ohne irgend eine andere gleichzeitige Missbildung, so ist dieselbe ein Beispiel für die Amputationen der ersten Gruppe.

Somit finden wir, fährt *Renard* fort, unter den geschilderten 5 Beobachtungen von kongenitalen Missbildungen 3 Fälle, welche Merkmale aufweisen, die für jede der beiden Gruppen Prof. *Duplay*'s charakteristisch sind, und infolgedessen sehr wenig mit dieser Klassifikation in Einklang zu bringen sind. *Renard* meint schliesslich, dass gewisse Fälle von kongenitalen Amputationen vorkämen, bei denen eine Klassifikation n i c h t durchzuführen wäre.

Eine zweite nach ganz anderen Gesichtspunkten aufgestellte Klassifikation der beiden Entstehungsarten der Perometie erwähnt *Schrader* in der „Deutschen Zeitschrift für Chirurgie“ Jahrgang 1893, pag. 552. Dort heisst es:

Nach *Simpson* verstehen wir unter Spontanamputation die Ablösung **schon gebildeter** Körperteile; beispielsweise unter Einwirkung abschnürender Amnionfäden; wir finden also als das Resultat eines solchen Vorganges ein verstümmeltes Glied, welches das Aussehen eines gewöhnlichen Amputationsstumpfes darbietet.

Hingegen sind mit Bildungshemmung zu bezeichnen diejenigen Fälle, wo sich an dem **verbildeten** Gliede einzelne periphere Teile vorfinden, welche unterhalb der anzunehmenden Absetzungsstelle gelegen und in ihrer Entwicklung auf einer niederen Stufe geblieben sind.

Am Schlusse der in Rede stehenden Abhandlung stellt *Schrader* folgendes Schema über die beiden Entstehungsarten einer Peromelie auf:

I. Entwickelungs (oder Bildungs-) Hemmung:

1. durch amniotische Adhäsionen oder die Nabelschnur.

a) vermittelst circutären Druckes und sekundärer Hypoplasie der peripher gelegenen Teile.

b) vermittelst peripheren Druckes, entgegengesetzt der Wachstumsrichtung:

α) reine Hypoplasie der gipfelnden Teile.

β) Spaltbildung

γ) Abknickung im Gelenk oder in der Continuität der Längsaxe.

2. durch primäre Obliteration von Blutbahnen(?)

3. durch primäre Anomalieen oder Degenerationsprozesse im Central-Nervensystem(?)

II. Wahre Spontanamputation:

1. durch abschnürende Amnionstränge oder die Nabelschnur.
2. durch Gangrän der gipfelnden Teile
a) nach Trauma (intrauterine Fractur)
b) nach Thrombose.

Unterzeichneter hatte im Mai 1898 Gelegenheit, in der Privatklinik des Herrn Prof. Dr. *Albert Hoffa*-Würzburg einen Fall von kongenitaler Amputation der rechten oberen Extremität beobachten zu können:

Patient, 21 Jahre alt, Buchhalter, war hereditär nicht belastet; die Eltern sowie eine Schwester sind völlig normal und gesund. Er selbst ist geistig und körperlich normal bis auf eine angeborene Amputation der rechten oberen Extremität.

Die Muskulatur des linken Schulterblattes ist stärker entwickelt, wie diejenige des rechten Schulterblattes; Patient besitzt eine geringe nach links convexe Scotiose der Brustwirbel.

Was die Oberarme anbelangt, so ist der rechte Oberarm bedeutend atrophischer als der linke. Der Umfang des rechten Oberarms, gemessen vom

Acromion aus um die Axelhöhle herum, betrug

rechts: 36 Cent.

links: 42,5 „

Der Umfang des rechten Oberarms, gemessen in seiner Mitte, betrug

rechts: 21 Cent.

links: 26 „

Was das Ellenbogengelenk anbetrifft, so vermochte Patient das rechte Getenk nicht so zu beugen, wie das linke; der Beugungswinkel betrug rechterseits etwa 10 Grad weniger als links. Bei rechtwinkliger Beugung hörte man deutlich ein Geräusch. Der Umfang des Ellenbogengelenkes, gemessen über der Spitze des Olekranons, betrug

rechts: 19,5 Cent.

links: 23,5 „

Patient ist imstande, mit dem rechten Ellenbogengelenk etwas zu schreiben, sowie ziemlich schwere Gegenstände zu tragen z. B. Wassereimer im gefüllten Zustand.

Der rechte Vorderarm bildet im Gegensatze zum linken Vorderarm einen nur etwa 10 Cent. langen Stumpf, welcher sich distalwärts birnförmig zuspitzt. Die Sensibilität dieses Stumpfes ist herabgesetzt; auch soll bei Verletzungen die Blutung auffallend gering gewesen sein. Der Umfang des Verderarmstumpfes betrug

in seiner Mitte: 19 Cent.

an seinem distalen Ende: 10 „

An der Streckseite des r. Vorderarmes, 1 Cent, von den rudimentären Fingern entfernt, fällt eine 10 Pfennigstück grosse Hautstelle auf durch zahl-

reiche seichte Falten in radiärer Anordnung. Man erkennt ferner auf der Streckseite des Vorderarmstumpfes, 1 Cent. proximalwärts vom Mittelpunkt der eben beschriebenen radiären Einziehung noch eine seichte Hautfurche in geringer Ausdehnung, welche sich bei Streckbewegungen etwas vertieft. An der Beugeseite des Vorderarmes sieht man, 5 Cent. von den rudimentären Fingern entfernt, eine ziemlich tiefe Hautrinne, welche sich beim Beugen vertieft; Patient vermag dann leichte Gegenstände z. B. eine Visitenkarte zu halten. Radius und Ulna sind bei der Palpation deutlich als getrennte Knochen zu unterscheiden. Patient vermag den rechten Vorderarm ebenso wie den gesunden linken zu pronieren. Bei starker Supination hingegen bleibt der r. Vorderarm in der Mittelstellung zwischen Pronation und Supination stehen. Bei Flexion und Extension des distalen Endes des Vorderarmstumpfes beobachtet man eine Spannung der entsprechenden Muskulatur. Am distalen Ende des r. Vorderarmes fanden sich endlich 5 als Finger zu deutende Excrescenzen von der Grösse einer Erbse. Der Zeigefinger war am meisten in seiner Entwickelung zurückgeblieben.

Da es natürlich von Interesse war, zu erfahren, ob auch die Knochen des in Rede stehenden Vorderarmes Abnormitäten aufzuweisen hätten, so wurde eine Durchleuchtung des Vorderarmstumpfes mit Röntgen-Strahlen vorgenommen. Dieselbe ergab im Wesentlichen (vergl. beifolgende Photographie): eine Luxation des Radius nach vorn und oben; das Köpfchen des Radius war von anormaler, höckriger Beschaffenheit; sein distales Ende lief nach einer

Anschwellung in eine scharfe Spitze aus. Der proc. coronoid. Ulnae war verdickt. Ulna und Radius waren nirgends verwachsen. Die Ossa carpalia metacarpalia und die Phalangen waren absolut nicht vorhanden. —

Es entsteht jetzt die Frage, unter welche Gruppe des oben stehenden Schrader'schen Schemas ist nun der soeben geschilderte Fall zu rechnen; denn die Duplay'sche Theorie, welcher allerdings die meisten Autoren huldigen, ist nach Ansicht des Unterzeichneten nicht haltbar.

Die Duplay'sche Theorie über die beiden Entstehungsarten der Peromelie legt den Schwerpunkt in das Vorhandensein oder Nichtvorhandensein von Narben.

Im letzteren Falle soll es sich stets um eine Entwicklungshemmung handeln, während es doch einleuchtend ist, dass auch eine Spontan-Amputation (id est eine Ablösung bereits gebildeter Körperteile) ohne Narbenbildung erfolgen kann, nämlich bei einer intrauterinen Fractur oder Thrombose. (Schema II 2). Ebenso ist es klar, dass auch bei einer Entwickelungs-Hemmung infolge amniotischer Adhäsionen sehr wohl Narben vorhanden sein können. (Schema I 1.)

Halten wir also an der Simpson'schen Theorie fest und fragen wir uns jetzt: liegt bei unserem Patienten eine Ablösung schon gebildeter Körperteile, also eine Spontanamputation vor, oder handelt es sich bei demselben um ein verbildetes Glied, bei welchem einzelne periphere Teile in ihrer Entwickelung auf einer niederen Stufe geblieben

sind, so ergab die Durchleuchtung des fraglichen Vorderarmstumpfes mittelst Röntgen-Strahlen, den vollständigen Mangel der ossa carpalia, metacarpalia und der Phalangen. Es kann demnach kein Zweifel darüber herrschen, dass es sich bei unserem Falle um eine Entwickelungs (oder Bildungs-) Hemmung handelt.

Woher ist dieselbe entstanden? Etwa durch amniotische Adhäsionen oder die Nabelschnur? Dann müssten füglich Narben resp. Furchen-Bildungen vorhanden sein. Jene seichte Hautfurche auf der Streckseite des Vorderarmstumpfes und jene ziemlich tiefe Hautrinne auf der Beugeseite desselben dürften vielleicht eine Rolle bei der Entwickelungs-Hemmung der Ossa carpalia, metacarpalia und der Phalangen spielen. Wie steht es nun in dieser Hinsicht mit der mehrfach erwähnten radiären Einziehung? dieselbe legt den Gedanken an einen peripheren Druck entgegengesetzt der Wachstumsrichtung nahe. (Um einen circulären Druck nach Schema I 1 a handelt es sich offenbar nicht). Ein peripherer Druck entgegengesetzt der Wachstumsrichtung äussert sich entweder in einer reinen Hypoplasie der gipfelnden Teile, oder in einer Spaltbildung, oder endlich in einer Abknickung im Gelenk oder in der Continuität der Längsaxe. Die beiden letzteren Eventualitäten sind ohne alle Bedenken auszuschliessen. Eine reine Hypoplasie der gipfelnden Teile hingegen ergab ja auch die Durchleuchtung mit Röntgen-Strahlen.

Wie steht es nun mit den oben erwähnten, mehr proximalwärts gelegenen Abnormitäten des

Radius und der Ulna? Da dieselben bereits gebildete Teile betreffen, so wären dieselben demnach zu den Spontan-Amputationen zu rechnen.

Diese letzteren können zunächst durch abschnürende Amnionstränge oder die Nabelschnur entstehen. Wenn gleich eine Narben- oder Furchenbildung am fraglichen Vorderarmstumpfe nur an seinem distalen Ende zu entdecken war, so wäre es doch immerhin denkbar, dass Amnionstränge oder die Nabelschnur die oben geschilderten Abnormitäten der beiden Vorderarmknochen verursacht haben. Die Luxation des Radius nach vorn und oben könnte man ebenfalls dadurch erklären; möglich jedoch, dass die Luxation erst in späteren Lebensjahren entstanden ist infolge der abnormen durch die Missbildung bedingten Bewegungs-Intentionen.

Eine wahre Spontanamputation könnte endlich noch infolge einer intrauterinen Fractur oder infolge Thrombose entstehen. Möglich, dass auch diese Momente bei unserem Falle eine Rolle spielen.

Wenn bisher nur die osteologischen Verhältnisse des in Rede stehenden Vorderarmstumpfes in Betracht kamen, so erhebt sich jetzt die Frage: Wie steht es mit den Weichteilen? Handelt es sich bei den Gefässen, den Nerven und den Muskeln um Bildungshemmungen oder um Spontan-Amputationen?

Diese Frage kann natürlicherweise nicht intra vitam durch die Röntgen-Strahlen, sie kann vielmehr erst post mortem durch den Anatomen mit Sicherheit gelöst werden. Wenn wir uns jedoch erinnern, dass der rechte Vorderarm nur einen etwa 10 Cent. langen Stumpf bildet, dass jene 5 als Finger

zu deutenden Excrescensen nur die Grösse einer Erbse aufweisen, dass die Sensibilität des Stumpfes herabgesetzt ist, dass bei Verletzungen die Blutung auffallend gering gewesen sein soll, so unterliegt es wohl keinem Zweifel, dass auch die Missbildungen der Weichteile des Vorderarmstumpfes teils durch Entwicklungshemmung, teils durch Spontan-Amputation verursacht worden sind.

Die Thatsache, dass es sich bei unserem Patienten um eine isolierte Erkrankung handelt, beweist natürlich keineswegs, dass bei demselben eine Bildungshemmung vorliegt, wie *Rouget* wollte. (Vgl. Seite 4) Bildungs-Hemmungen wie Spontan-Amputationen können selbstverständlich sowohl isoliert, als auch multipel vorkommen.

Eine hereditäre Belastung endlich vermag die Annahme einer Spontan-Amputation natürlich nicht zu stützen; amniotische Adhäsionen, intrauterine Fracturen und Thrombosen sind ja zufällige Ereignisse, die mit einer Vererbung in keinem Connex stehen. Bei Entwicklungs-Hemmungen hingegen ist eine hereditäre Belastung insofern von Bedeutung, als sie diejenigen Fälle von Entwicklungshemmungen zu erklären vermag, welche nicht durch amniotische Adhäsionen oder die Nabelschnur verursacht worden sind, sondern vielmehr durch geheimnisvolle, primäre Degenerations-Prozesse der Blutbahnen oder des Central-Nervensystems. (Schema 1 2. 3.) Im vorliegenden Fall war Patient laut Anamnese hereditär nicht belastet; die Entwicklungshemmung einzelner Knochen und Weichteile fand ihre genügende Erklärung durch die Annahme amniotischer Adhäsionen.

Somit kommt Verfasser dieser Arbeit zu folgendem Resultat: es handelt sich bei dem vorliegenden Fall um eine congenitale Amputation, welche teils durch Entwicklungshemmung, teils durch Spontanamputation verursacht worden ist.

These:

Ausschlaggebend für die Entscheidung, ob eine congenitale Amputation durch Bildungs-Hemmung, oder durch Spontanamputation entstanden, ist keineswegs das Vorhandensein oder Nichtvorhandensein von Narben, weil Narben bei beiden Entstehungsarten vorkommen; ausschlaggebend in dieser Hinsicht ist vielmehr das Ergebnis der Durchleuchtung mit Röntgen-Strahlen, weil dadurch eine Bildungs-Hemmung der Knochen schon bei Lebzeiten stricte nachgewiesen werden kann. Eine Bildungs-Hemmung der Weichteile hingegen kann mit völliger Sicherheit erst post mortem durch das Messer des Anatomen nachgewiesen werden.

Im übrigen ist die Bezeichnung „wahre Spontan-Amputation“ keineswegs glücklich, weil man dadurch zu leicht an die Schnittfläche eines Amputationsstumpfes errinnert wird; „intrauterine Selbstverstümmelung“ wäre jedenfalls ein treffenderer Ausdruck.

Zum Schlusse kann ich nicht umhin, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Prof. Dr. *Hoffa* für das mir freundlichst überwiesene Thema auf das verbindlichste und ehrerbietigste zu danken.

LEBENSLAUF.

Ich, Carl Schulz, wurde geboren am 10. August 1869 in Grochowo, Kreis Tuchel als ältester Sohn des damaligen Rittergutsbesitzers gloichen Mamens. Ich besuchte das Kgl. Gymnasium zu Bromberg, das Gymnasium zu St. Maria Magdalena in Breslau, endlich das Kgl. Gymnasium zu Konitz, woselbst ich im März 1890 die Reifeprüfung bestand. Ich studierte alsdann Medicin in Breslau, Königsberg und Würzburg, woselbst ich am 14. Mai 1898 die Approbation als Arzt erlangte. Am 11. Januar 1899 promovierte ich in Würzburg auf Grund einer mündlichen Prüfung und auf Grund einer Inaugural-Dissertation „über einen Fall von kongenitaler Amputation der rechten oberen Extremität".